*Separat-Abdruck aus dem „Centralblatt für praktische Augenheilkunde“. 1881. — Septemberheft. Red.: Prof. J. Hirschberg. — Leipzig, Veit & Comp.*




# Ueber Colobom und Mikrophthalmus.

Von **J. Hirschberg.**

Angeborener Mikrophthalmus mit Colobom der Iris ist in einzelnen Fällen verbunden mit Amaurose des betroffenen Auges, Linsentrübung und Spannungsverminderung, so dass man Grund hat, Netzhautablösung anzunehmen. Unter diesen Umständen tritt auch spontaner und Druckschmerz ein (Cyclitis). Die präventive Entfernung des Augapfels erscheint geboten.

Merkwürdiger Weise waren es nur weibliche Patienten[1], bei denen ich bisher diesen Symptomencomplex beobachtete: im ganzen vier, die ich im Gedächtniss habe; möglicherweise wird die Zahl erhöht, wenn ich meine Journale genauer darauf hin untersuche.

[1] Auch der Fall, den Haase untersucht und im Arch. f. Ophth. XVI p. 113—122 beschrieben hat, entstammte einem 15jähr. Mädchen, welchem Laurence das mit Coloboma der Iris und Choroidea behaftete linke erblindete Auge enucleiren musste, um einer sympathischen Entzündung des andern — sehkräftigen, aber gleichfalls colobomatösen — vorzubeugen.

Der vorletzte Fall ist von mir im Arch. f. Ophth. XXII, 3, 144 veröffentlicht worden. Der letzte soll hier folgen.

Am 13. Juli 1880 gelangte eine 24jährige Frau K. zur Aufnahme, welche wegen lebhafter Schmerzhaftigkeit ihres rechten erblindeten Augapfels ihre Thätigkeit als Näherin nicht mehr fortzusetzen im Stande war.

Aus der wenig intelligenten Patientin konnte man nicht mit Sicherheit die Zeit ermitteln, wann sie die Erblindung des rechten Auges zuerst wahrgenommen. Jedenfalls war die Erblindung eine ganz vollständige. Neben dem spontanen Schmerz bestand die charakteristische Druckempfindlichkeit der Ciliargegend.

Der blinde Augapfel war mikrophthalmisch und zeigte ein Colobom der Iris nach unten zu, sowie eine undurchsichtige Linsentrübung.

Auch der linke Augapfel war klein; die Hornhaut besonders im wagerechten Durchmesser verkürzt, so dass ihr Umfang eine stehende Ellipse darstellt. Das linke Auge erkannte Sn XX auf 15′, war nahezu emmetropisch und von normalem Spiegelbefund.

Der rechte blinde und schmerzhafte Augapfel wurde entfernt und nach acht Tagen die Patientin mit einem künstlichen Auge zu ihrer Arbeit entlassen.

Der entfernte Augapfel wurde am 4. August 1880 durch einen fast verticalen Schnitt, welcher durch den Sehnerveneintritt ging, halbirt. Hierbei floss bräunliche cholestearinhaltige Flüssigkeit aus. Die Länge des Augapfels einschliesslich der Häute betrug 22 Mm. (Vgl. die Fig. 1 u. 2.) Hornhaut und obere Hälfte der Sclera sind ziemlich normal. Die Dicke der ersteren beträgt im Centrum etwa 1 Mm. Die letztere wird vom Scleralfalz bis zum Sehnerveneintritt hin ganz allmählich dicker. Aber die untere Hälfte der Sclera zeigt schon in ihren Dickenverhältnissen beträchtliche Abweichungen. Etwa 5 Mm. hinter dem unteren Hornhautscheitel springt die bis dahin unveränderte Lederhaut mit einer auf dem Durchschnitt dreieckigen spornartigen Verdickung in's Augeninnere vor. Von diesem Sporn ab verdünnt sie sich plötzlich (bis auf $^1/_5$ oder $^1/_6$) und geht so in der Stärke eines dickeren Schreibpapierblattes zu der Gegend des Sehnerveneintritts, um hierselbst unter spitzem Winkel in die äussere Scheide des Sehnerven umzubiegen. Dieser dünne Theil der Lederhaut, der Sitz der colobomatösen Veränderungen, ist wie ein flaches Oval staphylomähnlich der mehr kreisförmigen Rundung des übrigen Augapfeldurchschnittes aufgesetzt. Die flache Verwölbung beginnt am Sporn und endigt am Sehnerven.

Von der Innenseite her betrachtet, sieht dieses Staphylom hellweiss aus. In diesem Bereich ist auch die Aderhaut nicht gehörig entwickelt, sondern als ganz dünne grauweisse Lage fest mit der Lederhaut verwachsen, während in der oberen Hälfte des Augapfels die Aderhaut als

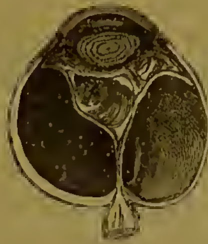
braune (an der Innenfläche mit hellen punktförmigen Niederschlägen bedeckte) Schicht von normaler Dicke hervortritt.

Den axicalen Theil des Augapfels nimmt ein Trichter ein, dessen hinterers spitzes Ende in den bindegewebigen Sehnerven übergeht, während die vorn gelegene Grundfläche den Ciliarkörper umfasst. In der grösseren lateralen Hälfte des Präparates (Fig. 1) bildet die untere Wand des Trichters ein horizontales Septum, welches an der oberen Grenze des Coloboms — vom Aequator bis zum Sehnerven hin — sich einpflanzt und auch eine schmale brückenförmige Verwachsung mit der vorderen oberen Grenze des Coloboms, dicht hinter dem Sporn, eingeht. Zwischen diesen beiden Verwachsungen bleibt ein Bogen, durch welchen hindurch der untere kleine Hohlraum des Augapfels mit dem oberen grösseren frei zusammenhängt. Eine zweite Verbindung wird vermittelt durch ein spaltförmiges Loch in der Scheidewand, das etwa 1 Mm. lang und $^1/_2$ Mm. breit ist. Ausserdem geht auch von dem Sporn eine schmale dreieckige Membran aus,

Fig. 1.



Fig. 2.



welche frei durch den unteren Hohlraum des Augapfels zieht und mittelst dreier Fäden an dem Boden des Coloboms angeheftet ist.

In der kleineren medialen Hälfte des Präparates (Fig. 2) besteht keine derartige Scheidewand. Man kann hier eine Sonde bequem hinter dem Trichter von unten nach oben durchführen. Aber immerhin sieht man auch hier an der oberen Grenze des Coloboms eine schmale niedrige helle Leiste entlang ziehen, welche vorn in der kelchartigen Ausbreitung des Trichters verschwindet, hinten in einen hellen dickeren Wulst übergeht und an der fussartigen Ausbreitung des Trichterstiels endigt.

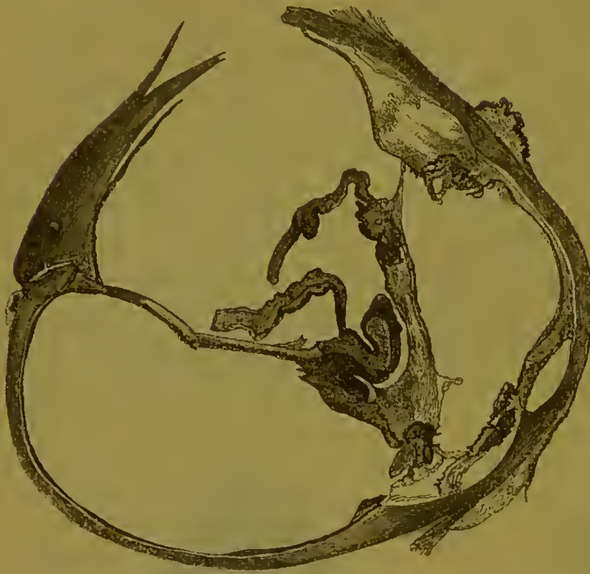
Von Glaskörpersubstanz ist fast nichts zu sehen. Die Linse ist getrübt, mehr kugelig, 6 Mm. hoch, 4 Mm. dick. Das Iriscolobom geht nach unten zu in eine schmale Spitze über. Oben ist der Ciliarkörper verdickt, etwas von der Sclera abgezerrt und nach innen gezogen durch eine derbe weissgelbe Masse, welche im oberen Drittel der tellerförmigen Gewebe liegt.

Fig. 3 giebt bei schwacher Lupenvergrösserung (etwa 2,5 : 1) die Abbildung eines totalen Mikrotomschnittes, der in sagittaler Richtung seitlich ausserhalb der Pupille, angelegt ist.

Diesen wollen wir der mikroskopischen Untersuchung zu Grunde legen.

Die Hornhautdicke beträgt 0,6 Mm. Epithel der Hornhaut und vordere Grenzmembran normal. Auch das Parenchym der Hornhaut ist nicht erheblich verändert, nur zeigt es sich durchzogen und zwar in allen Schichten, von feinen, auch gefüllten Blutgefässen, von denen einige wahrscheinlich aus der Iris hineingewachsen sind. Die nur spärlich mit Endothelzellen belegte Descemetis liegt in dem unteren Drittel des Präparats (resp. der Figur) der Hornhaut an, dann zieht sie quer durch die spaltförmige Vorderkammer, um (theils durch das Mittelglied einer hellen fasrigen, nur wenige Rund- auch Pigmentzellen haltigen Schicht, theils direct) mit dem mittleren Irisdrittel zu verkleben und schliesslich in dem oberen Drittel des Präparates wieder an die Hinterfläche der Hornhaut sich anzulegen.

Fig. 3.



Wenn man auch den Spalt zwischen Descemetis und Hornhautparenchym für ein Kunstprodukt ausgeben kann, zumal einzelne thalartige Vertiefungen der ersteren mit hügelartigen Erhöhungen des letzteren genau correspondiren; so muss die vordere Synechie zwischen Iris und Hornhaut, die ohne Perforation entstanden, präexistirt haben. (In anderen Schnitten ist partielle Verklebung der Iris mit der Hornhaut sichtbar.) Die Iris ist entsprechend der mittleren Verwachsung und nach oben zu atrophisch, enthält sonst die gewöhnlichen Elemente; ihre Uvealschicht ist mittelst einer dünnen Schicht fibrillären, kernarmen Gewebes, die beiderseits vor dem Ciliarkörper aufhört, mit der Linsenkapsel verwachsen. Die Linse fehlt in dem Schnitt.

Der Ciliarkörper ist nicht blos von der Sclera abgezerrt, sondern auch in seiner Structur verändert. Der Ciliarmuskel sieht aus wie ein Agglomerat hauptsächlich tubulöser Zellschläuche, die etwas gewunden und durch dünne Zwischenräume von einander getrennt sind. Einzelne dieser schlauchförmigen Gebilde erkennt man als Blutgefässe, wie denn auch dicht unterhalb des Uvealblattes sehr weite, ganz dünnwandige blutgefüllte Gefässe verlaufen. Die Zotten des Ciliarkörpers sind ungewöhnlich stark entwickelt und nach innen gezogen.

In der oberen Hälfte hängen sie zusammen mit einer cyclitischen Schwarte, die einen fast mikroskopischen Knochenkern allseitig umschliesst.

Dieser Knochenkern hat einen Durchmesser von nur 0,962 Mm.; er ist durch die mangelnde Anilinfärbung, da er die leicht gelbliche Tinction der MÜLLER'schen Flüssigkeit bebeihalten, scharf abgegrenzt, zeigt die gewöhnlichen sternförmigen Lücken oder Körperchen in nur wenig regelmässiger Anordnung, und in der Mitte den Querschnitt eines HAVER'schen Gefässkanälchens. Die dünne, das Knochenstück incapsulirende Schwarte, in welche die pigmentirten Fortsätze der Zotten hineinwachsen, besteht aus zellenreichem fibrillärem Bindegewebe; aber nur in der hintern Hälfte grenzt das Knochenstückchen unmittelbar daran, in der vorderen an ein fasriges sehr zellenarmes Zwischengewebe, das zum Theil zottenartig gegen die hierselbst rauhe Knochenoberfläche vordringt, nud in welcher sowohl Papillen wie auch Blutgefässe von der zellenreichen Kapsel hineindringen.

Die Aderhaut tritt in der oberen Hälfte, wo die Sclera normale Dicke besitzt, erst in der Aequatorialgegend an sie heran; sie mag wohl durch die Präparation abgezerrt sein; sie misst 0,12 bis 0,16 Mm. und enthält die gewöhnlichen Schichten und Elemente, wie wohl sie etwas sclerotisch aussieht. Sie enthält auch exquisite Drusen der Glaslamelle. Ganz anders in der unteren Hälfte. Sie kleidet zwar die colobomatöse Partie der verdünnten Sclera vollständig aus, ist aber auf ein dünnes Häutchen von 0.080 Mm., oder 0,04 Mm. und weit weniger geschrumpft; sie ist stark fibrillär, kernhaltig, entbehrt aber der typischen Vertheilung der gröberen Blutgefässe, enthält auch nur vorn eine kurze Strecke Pigmentzellen, die mehr kubisch und plump erscheinen. Ein suprachoroidaler Spaltraum ist wohl vorhanden, wenigstens im grössten Theil der Ausdehnung des Coloboms, aber charakteristische Pigmentzellen der Lamina fusca sind kaum andeutungsweise nachweisbar.

Höchst merkwürdig ist die Stelle des Sehnerveneintritts gebildet. Da der Schnitt, wie gesagt, excentrisch ist, wurde der Sehnerv selber nicht mehr getroffen; man sieht nur zahlreiche und zum Theil recht grosse Blutgefässe die Sclerotica durchbohren. Wohl aber ist der etwas verbreiterte F u s s des hinteren Endes vom Netzhauttrichter getroffen. Dieser Fuss besteht aus netzförmigem Bindegewebe. Er ist hinten bekleidet von der continuirlich die Sclerotica überziehenden Lamina fusca und beiderseits an seiner Oberfläche überzogen von der Aderhaut, die (oben normal, unten entsprechend verdünnt) eine kurze Strecke weit auf den Fuss sich emporschlägt. Weiter nach vorn wird der Trichterstiel ganz dünn und besteht hier aus fibrillärem kernhaltigem Bindegewebe; dann verbreitert er sich etwas und lässt drei Schichten deutlich unterscheiden: 1) eine innere mehr fasrige, 2) eine mittlere aus Körnern, 3) eine äussere mit den bekannten Oedem-Lücken. Die beiden letzteren enthalten Retinalpigment-

zellen und deren Residuen. In einzelnen der genannten Lücken sieht man auch amorphe Exudatmasse, die, durch die Gerinnung etwas zusammengezogen, grosse zackige oder sternförmige Figuren bildet. Auf der Höhe des eigentlichen Netzhauttrichters wächst die äussere Schicht noch mehr aus und fliesst unmittelbar zusammen mit der entsprechenden Schicht einer zweiten Lage der eigenthümlich gefalteten Netzhaut. In der Mitte der vorderen Trichteröffnung inserirt sich der geschrumpfte Glaskörper, der aus netzförmigen Fasern mit sparsamen Zellen und goldgelben Pigmentkörnchen besteht.

Somit ergiebt sich aus der mikroskopischen Untersuchung das folgende Resultat:

Es besteht totale Netzhaut-Ablösung und Entartung. (Der jedenfalls nur partielle Defect in der unteren Wand des Trichtermantels, entsprechend dem Colobom, ist besonders zu beachten.) Die staphylomähnliche Hervorragung der unteren Scleralhälfte ist von einer continuirlichen Lage der verdünnten und fast pigmentfreien Aderhaut überzogen. In einer cyclitischen Schwarte ist ein fast mikroskopischer Knochen eingebettet.

Schliesslich ist noch die Frage zu erörtern, ob die Cyclitis nebst Netzhautablösung und Linsentrübung nur zufällig neben dem Colobom vorkommt, oder ursächlich von dem letzteren abhängt: mir ist das letztere wahrscheinlicher.

---

Druck von Metzger & Wittig in Leipzig.